Über einen Fall von Turmschädel.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshülfe

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Georg August-Universität zu Göttingen

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

vorgelegt von

J. L. Jüttermann
aus Herten i. W.

Göttingen 1920.
Druck der Dieterichschen Univ.-Buchdruckerei
(W. Fr. Kaestner).

Der medizinischen Fakultät der Universität Göttingen
vorgelegt am 3. Oktober 1919.
Referent: Herr Geheimrat Stich.
Die Drucklegung ist seitens der Fakultät genehmigt

Meinen Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548120_0088

Schon seit mehreren Jahrzehnten ist in der medizinischen Literatur der Symptomenkomplex des Turmschädels genauer bekannt. Wegen der dabei vorkommenden Veränderungen an den Augen waren es anfangs vorwiegend Ophthalmologen, die Interesse für das eigenartige Krankheitsbild bekundeten. In den letzten 15 Jahren haben aber auch Chirurgen, Nervenärzte, Röntgenologen und Pathologen manchen Beitrag zur Kenntnis dieser Mißgestaltung gebracht, sodaß die Literatur darüber eine recht ansehnliche ist. Beim Studium dieser Veröffentlichungen ist man jedoch erstaunt, wie wenig einheitlich noch die Ansichten der einzelnen Autoren sind; Ätiologie und Genese des Leidens erfahren die verschiedenste Deutung und die Folge davon sind therapeutische Vorschläge mannigfachster Art. Ja nicht einmal eine allseitig anerkannte Definition darüber, was man unter Turmschädel eigentlich verstehen will, besteht bisher. Daher rühren denn auch wohl die verschiedenartigsten Bezeichnungen wie Turricephalus, Hysicephalus, Pyrgocephalus, Oxycephalus, Skaphocephalus, Trochocephalus, Hochschädel und Tatarenschädel. Da beim Zustandekommen des Symptomenkomplexes sicher vorzeitige Verknöcherungen eine Rolle spielen, lag es nahe, das bekannte Virchow'sche Schema der prämaturen Schädelsynostosen zur Definition

heranzuziehen. Aber sowohl bei Dolichocephalie wie bei Brachycephalie kann Turmschädelbildung auftreten und schließlich ist eine Einteilung nach Symtomen auch nur ein Notbehelf für die fehlende Übereinstimmung in der Ätiologie und Genese. Ziemliche Anerkennung fand der von Enslin aufgestellte Begriff des Turmschädels, obwohl die von W. Krauß dagegen gemachten Einwände nicht unberechtigt waren. Vom klinischen Standpunkt unterschied man bisher nur drei Grundtypen von Schädeldifformität infolge prämaturer Nahtsynostose, Turmschädel, Kahnschädel und Schiefköpfe, wobei man unter ersterem kurze, dabei breite, abnorm hohe Schädel verstand. Auf Grund des Befundes am Schädel eines neugeborenen Kindes und unter Berücksichtigung des bisherigen Wissens gab Rieping in jüngster Zeit eine Definition, die mehr als lediglich eine Zusammenfassung klinischer Symptome bietet. Durch diese ist die Forschung nach der Ätiologie des Leidens auf ein ganz neues Gebiet gerückt und es bleibt weiteren Veröffentlichungen vorbehalten, ob Rieping Recht hat zu prüfen.

Wenngleich in der letzten Zeit die Literatur über Turmschädel sehr angewachsen ist und auch eine ganze Reihe von mehr oder weniger ausführlichen Krankengeschichten bekannt gegeben sind, scheint es doch berechtigt, einen weiteren klinischen Fall etwas ausführlicher zu besprechen, umsomehr, weil dieser Fall Komplikationen aufweist, die wohl in Beziehung zu dem Grundleiden stehen könnten, und solche in den bisherigen Veröffentlichungen teils vermißt, teils nicht gewürdigt werden. Auch zur Therapie ließe sich an Hand eines Falles aus der Göttinger chirurgischen Universitätsklinik ein Wort

sagen. Ich lasse zunächst das Krankenblatt der Klinik folgen, welches von mir, dem Sinne der Arbeit entsprechend, an vielen Stellen ausführlicher gestaltet wurde.

Krankengeschichte Otto M., 6 Jahre alt.

Anamnese 12. IV. 1919.

Von der Mutter des Knaben sind anamnestische Daten nur schwer zu erhalten. Die Familienangaben bieten nichts Besonderes; bemerkenswerte Erkrankungen, insbebesondere Mißbildungen sind bei den Eltern und einer Schwester der Mutter ebenso bei letzterer selbst nicht zu verzeichnen. Diese Leute konnte ich selbst daraufhin ansehen. Auch der Vater und andere nähere Verwandte sollen normal geformte Köpfe haben und nicht augenkrank sein. Eine 15jährige Schwester des Kindes starb an Lungenentzündung; andere Geschwister sind nicht da. Die Geburt des Jungen habe sehr lange gedauert. „Er war aus dem Becken gegangen", sagt die Mutter; leider ließ sich nicht feststellen, was sie damit meinte. Der Säugling, den die Frau selbst nährte, habe zunächst ganz normal ausgesehen. Mit 6 Monaten sei ihr eine Schwellung über der Stirn aufgefallen, die im Laufe der Zeit stärker wurde. Nach dem zweiten Lebensjahre wären die Augen größer geworden und aus dem Kopf mehr und mehr hervorgetreten. Der Junge habe spät laufen gelernt und später als andere Kinder die ersten Zähne bekommen; genauere Daten weiß die Mutter darüber nicht mehr. Zu Hause sei der Junge nicht blöde, im Gegenteil „immer sehr angeregt"; mangels Gelegenheit habe er nur wenig mit anderen Kindern gespielt. In der letzten Zeit sehe er schlecht und gehe deshalb sehr vorsichtig, um nicht

anzustoßen. Von Zeit zu Zeit habe er auch über Kopfschmerzen geklagt, die meist schnell vorüber gingen. Letzten Winter sei er kurze Zeit an Grippe erkrankt gewesen.

Status: Ein für sein Alter körperlich nur schlecht entwickelter Knabe. Größe 92 cm, Gewicht 27 1/2 Pfd. Abgesehen von der Schädelbildung ist der Körper wohlproportioniert. Keine Zeichen von Rachitis. Die Muskulatur ist fest, Fettpolster leidlich gut, gesunde Hautfarbe. Auffallend ist die eigentümliche Schädelbildung: Dem Kopfe scheint ein großer Tumor mit breiter Basis vorn aufgesetzt zu sein. Die Stirne ist nach oben bis zur Höhe des Tumors verlängert. Zu beiden Seiten bilden die steil ansteigenden Scheitelbeine dessen Begrenzung, während er nach hinten zu sich gegen das Hinterhauptsbein abflacht. Letzteres ist im Nacken abgeplattet. Auf dem höchstsn Punkte des Auswuchses, der ungefähr der Mittellinie entspricht, fühlt man eine kleine runde Delle mit leicht gewulsteten Rändern, welche der großen Fontanelle entspricht. Der Boden dieser Vertiefung ist verknöchert. Während von der Kranznaht nichts mehr zu fühlen ist, stellt sich die Pfeilnaht im vorderen Teil als eine feine knöcherne Rinne dar; weiter hinten ist sie nicht mehr nachweisbar. Eine kleinere dreieckige Dellung markiert die kleine Fontanelle. Drei Querfinger nach links davon läuft die als Wulst tastbare Lambdanaht in eine erbsgroße Vertiefung aus, deren Ränder leicht erhaben sind, während der Grund nicht sicher als fest zu tasten ist. Nach rechts hin ist die Lambdanaht als undeutlicher Wulst eine Strecke weit zu verfolgen. Andere Nähte sind nicht zu palpieren. Im übrigen ist das

Schädeldach ohne merkliche Unebenheiten. Die Kopfschwarte läßt sich gut verschieben, der Haarwuchs ist regelmäßig. Schädelmaße: Gerader Durchmesser 17 cm, großer querer Durchmesser 15 cm, kleiner querer Durchmesser 12 cm, Diameter mento-occipitalis 21 1/2 cm, Diameter suboccipito-bregmaticus 19 cm, Planum suboccipito frontale 47 cm, desgleichen über Höhe des Tumors gemessen 49 cm, desgleichen Höhe des Tumors und unter dem Kinn 51 cm, Planum occipito-frontale 47 1/2 cm, Planum mento-occipitale 55 cm, Nasenwurzel-Höhe des Tumors 11 cm, große Fontanelle—kleine Fontanelle 14 cm, Protuberantia occipitalis externa bis große Fontanelle 20 cm.

Das Gesicht ist durch hochgradigen Exophthalmus entstellt: die Augen sind ungefähr bis zum Äquator vor die Höhlen getreten. Die Lider können nur bis zur Hälfte geschlossen werden. Starke Rötung der Konjunktiven. Wässrig-eitrige Absonderung, die durch Krustenbildung die Lidwinkel teilweise ausfüllt und die Wimperhaare untereinander verklebt. Die Pupillen sind gleichmäßig weit und reagieren auf direkten und indirekten Lichteinfall. Geringer Strabismus divergens, sonst Augen nach allen Richtungen hin frei beweglich; kein Nystagmus. Sehfähigkeit ist sicher vorhanden, allerdings stark herabgesetzt. Eine genaue Prüfung ist nicht möglich, da der Knabe nicht zum Sprechen zu bewegen ist. Nur soviel war festzustellen, daß kleine Gegenstände wie Bonbons und Kirschen erst erkannt werden, wenn sie ganz nahe an das Auge herangebracht sind.

Augenspiegelbefund (Prof. v. Hippel): Rechts: Papille gut begrenzt, etwas längsoval, reell nasaler Teil

rötlich, temporale Hälfte weiß. Die nasale vielleicht etwas vorgewölbt, aber unsicher. Links: Befund ebenso, nur zweifellos ganze Papille atrophisch verfärbt, aber nicht rein weiß, sondern mehr ins Grau spielend. Ob es sich um frühere Stauungspapille gehandelt hat oder um eine einfache Atrophie, läßt sich nicht mehr entscheiden, ersteres ist wahrscheinlicher.

Nase und Mund sind verhältnismäßig klein, besonders erstere, die auch abgeplattet und eingezogen erscheint. Es besteht mäßiger Schnupfen. Unter der Nase geringes Eczem. Ebenso hinter dem rechten Ohr eczematöser Ausschlag geringen Grades. Die Nasenräume sind sehr eng; eine Verbiegung des Septums war nicht festzustellen. Die Unterlippe steht vor und wird meist von der Zungenspitze, die aus dem stets offenen Munde herausragt, bedeckt. Das Milchgebiß ist vollständig, keine Zahnmißbildungen. Im Nasenrachenraum starke adenoide Wucherung. Der untere Teil des Ohrläppchens steht beiderseits wagerecht nach außen ab. Ohrenspiegeln o. B. Hörfähigkeit gut. Hinter dem aufsteigenden Unterkieferast mehrere bis bohnengroße Drüsen. Sonst am Halse nichts Krankhaftes.

Lungen o. B.

Die Herzdämpfung ist nicht vergrößert. Herztöne sind rein, dagegen ist der Puls sehr unregelmäßig. Nach 2—7 Pulsen tritt eine Extrasystole auf, mit kompensatorischer Pause. Im Durchschnitt kommen 70 Schläge auf die Minute.

Der Bauch ist aufgetrieben, aber leicht eindrückbar und nirgends druckschmerzhaft. Milz und Leber sind nicht zu fühlen. Mäßige Phimose. Extremitäten o. B.

Die Kniereflexe sind lebhaft, jedoch nicht von der Tibiakante auszulösen. Die übrigen Reflexe o. B. Sensibilitätsprüfung war nicht auszuführen, jedoch scheint eine gröbere Störung in dieser Hinsicht nicht vorzuliegen. Miction und Defäkation regelmäßig. Urin ohne Zucker und Eiweiß.

Röntgenbefund: Der ganze Schädel weist die für Turmschädel charakteristischen Impressiones auf. Die Orbitae sind verkürzt und die Gegend der Sella turcica vertieft. Vordere und mittlere Schädelgrube vertieft, Nähte sind nicht mehr zu erkennen.

Diagnose: Turmschädel.

21. VI. Operation in Äthernarkose und Lokalanaesthesie (Dr. Könnecke).

Nach ¼ stündiger Narkose mit 40 g Äther wird der Junge absolut blau, atmet nicht mehr. Mundsperrer wird eingesetzt, die Zunge vorgezogen. Durch künstliche Atmung bessert sich das Aussehen bald. Der Junge erhält nun keine Narkose mehr. Bogenförmiger etwa 6 cm langer Schnitt in der Temporalisgegend. Abschieben des Periosts und Entfernung eines gut 5 markstückgroßen Teiles der Schädeldecke. Diese ist papierdünn und wird nur mittels verschiedener Zangen abgeknappert. Die Dura ist gespannt. Nach kreuzförmigem Einschneiden entleert sich reichlich klare, seröse Flüssigkeit (Hydrocephalus externus). Das Gehirn ist gespannt. Naht des Musculus temporalis soweit wie möglich. Subcutannähte, Hautnähte.

22. VI. Das rechte Auge ist stark oedematös, völlig zugeschwollen. Temperatur ist normal.

23. VI. Das rechte Auge wird wieder geöffnet.

25. VI. Aseptische Wunde.

28. VI. Temperatursteigerung auf 38°.

30. VI. Entfernung der Nähte.

4. VII. Temperaturen sind unruhig.

9. VII. Der Augenbefund ist unverändert (Prof. Igersheimer).

12. VII. Der Junge, der nach der Operation verändert, apathischer war, nimmt wieder mehr Anteil an der Umgebung. Über die Intelligenz des Kindes ließ sich während seines Aufenthaltes in der Klinik folgendes feststellen. Ein genaues Urteil war umso schwerer, da der Knabe nicht sprach. Trotzdem ich mich eingehend mit ihm beschäftigte, war er nicht zu bewegen, ein Wort zu sagen. Die Stationsschwester konnte ganz selten ein Wort von ihm erhalten. Auch mit anderen Kindern auf dem Zimmer sprach er nie. Dagegen murmelte er gerne unverständliche Worte vor sich hin, wobei er mit seinen Fingern spielte. Meist lag er ruhig in seinem Bett und machte nie allein den Versuch, aufzustehen. Für seine Umgebung zeigte er Interesse und bekundete durch Lachen sein Verständnis für die Spiele anderer Kinder. Wenn man ihn anredete, lachte er und gab die Hand. Mitgebrachte Schokolade und Zucker verzehrte er sehr hastig, letzteren einmal mitsamt dem Papier. Kirschen entsteinte er auf die Aufforderung, die Kerne nicht mit zu schlucken, mit den Fingern. Auf vielfache Neckereien seitens der übrigen Kinder wegen seines Aussehens reagierte er nur mit einem Verlegenheitslachen. Im übrigen war er reinlich, indem er Stuhl- und Harnbedürfnis meist rechtzeitig der Wärterin meldete.

15. VII. In der Ohrenklinik werden stark hyper-

trophische Rachenmandeln festgestellt, die dort entfernt werden sollen. Der Junge wird mit vorläufig unverändertem Visus entlassen. Er soll sich in vier Wochen wieder vorstellen. Der Prolaps ist hühnereigroß, pulsiert deutlich. Das Allgemeinbefinden ist das gleiche wie bei der Aufnahme.

Auch im vorliegenden Falle handelt es sich um ein Kind männlichen Geschlechts. Daß vorwiegend männliche Individuen an Turmschädel erkranken, wird von den meisten Autoren bestätigt. Eine Erklärung dafür haben wir noch nicht; Beaumont (cit. nach Jänicke) behauptet, daß der männliche Schädel früher und intensiver während des intrauterinen Lebens zur Verknöcherung neige als der weibliche, eine Behauptung, für die Beweise noch zu erbringen wären. Rieping will das Vorwiegen des männlichen Geschlechts anzweifeln, wenigstens insofern, als man es nicht besonders erwähnen brauche, indem er unter seinen zu einem bestimmten anderen Zwecke zusammengestellten 30 Fällen 14 weibliche Individuen findet und dann Meltzer zitiert, der unter den Zöglingen seiner Blindenanstalt 10,7 % der männlichen und 6,4 % der weiblichen Insassen mit Turmschädel behaftet fand. Nach den Krankenberichten aus der Literatur, soweit sie mir zugänglich waren, möchte ich letzterem Autor aber nicht beipflichten.

Die anamnestisch angegebenen Daten dürfen nur mit großem Vorbehalt verwertet werden, da sie von der wenig intelligenten Mutter des Kindes gemacht sind. Es wäre ja höchst interessant gewesen, bei den nächsten Anverwandten des Kindes ähnliche Schädelmißbildungen nachzuweisen, um vielleicht einen Fingerzeig für die

Ätiologie des Leidens zu erhalten. Schon Velhagen denkt an die Möglichkeit einer Vererbung des Turmschädels; Dietrich (citiert nach Jänicke) hebt bei Besprechung des Turmschädels hervor, daß vielleicht eine Vegetationsstörung aus unbekannten inneren Ursachen, die teilweise intrauterin angelegt sein könne, vorliege. Grieben und Jänicke machen erneut auf die Vererbungsmöglichkeit aufmerksam und Rieping stellt aus der Literatur eine Reihe von Beispielen zusammen, bei denen der Gedanke an erbliche Entstehung naheliegt. Auf Grund weiterer Untersuchungen stellt er den Satz auf, daß die Anomalie angeboren und vererbbar ist. Es müßte also nunmehr bei späteren klinischen Beobachtungen in der Anamnese mehr Gewicht auf diese Frage gelegt werden, als es bisher zu tun Grund vorlag.

Der Angabe der Mutter, daß die Geburt sehr lange gedauert habe, kann man glauben. Daraus und aus der weiteren recht unverständlichen Äußerung läßt sich nichts zu der Frage sagen, ob in diesem Falle die fertige Mißbildung mit auf die Welt gebracht wurde oder nicht. Küttner bezeichnet es als außerordentlich selten, daß die Krankheit angeboren vorkommt, während Rieping nachzuweisen sucht, daß sie stets angeboren ist, wenn auch bei der Geburt nicht gleich in die Augen springend. Ich möchte ebenfalls einen hierher gehörigen Fall anführen, bei dem kürzlich in einer hiesigen Privatklinik ein Turmschädel die Ursache einer schweren Entbindung wurde. Diese Mitteilung verdanke ich Herrn Geheimrat Damsch-Göttingen. Sicherlich braucht eine solche Schädelanomalie nicht unbedingt ein Geburtshindernis abzugeben. In der Literatur findet man darüber nichts

Bestimmtes. Zwar sind hin und wieder Angaben gemacht, daß eine schwere Geburt vorlag, einmal auch (Enslin Fall 12), daß die Mutter bei der Entbindung gestorben sei, aber es fehlt dann stets die Angabe, ob die Schädelverbildung von Anfang an da war und durch diese die Geburt erschwert wurde.

Das Auftreten der „Schwellung“ am Kopfe in den ersten Lebensmonaten und das „Stärkerwerden“ derselben im Laufe der Zeit, ferner der nach dem 2. Jahre deutlich werdende Exophthalmus und späterhin die Sehstörungen können von der Mutter richtig beobachtet sein. Bei den in der Literatur beschriebenen Fällen handelte es sich auch fast stets um jugendliche Individuen von wenigen Monaten bis zu einigen Jahren, bei denen das Leiden klinisch zutage trat. Das Sichtbarwerden solcher Symptome im Einzelfalle hängt ab von dem Grade der primären Verknöcherung und von dem kompensatorischen Wachstum an anderen Stellen. Fast immer wurde, ebenso wie in unserem Falle, die Sehstörung am spätesten beobachtet, aber diese auch nur selten nach dem 7. Jahre. Als Grund hierfür gibt Uhthoff an, daß in diesem Alter die erste Wachstumsperiode des Schädels abgeschlossen sei. Nach Meltzer (zit. nach Vorschütz) fällt der Beginn der Sehstörungen resp. der Erblindung in das 3. Jahr; da bei der Rachitis, der er die Hauptschuld beim Zustandekommen des Turmschädels beimißt, sich im 3. Jahre die Fontanelle schließe, so komme es gerade zu dieser Zeit zu der deletären Drucksteigerung im dritten Ventrikel.

Die Angaben über spätes Laufenlernen und Zahnen sind zu ungenau, als daß man daraus Schlüsse ziehen

dürfte. Ähnliche Angaben in der Literatur sind neben anderem mehrfach als Rachitis gedeutet und ätiologisch auf die Schädelverbildnng bezogen worden. Aber es ist bei der immensen Verbreitung der Rachitis doch nur zu verständlich, daß ein großer Prozentsatz Turmschädelkranker nebenbei noch an Rachitis leiden kann.

Die anamnestisch genannten Kopfschmerzen werden in den meisten Fällen angegeben, sodaß solche geradezu symptomatische Bedeutung haben. Sie sind nach unseren bisherigen Kenntnissen über das Leiden auch sehr wohl zu erklären, ebenso die gelegentlich beschriebenen Krämpfe, die in unserem Fall nicht vorhanden waren.

Die Anamnese wirft vielleicht auch ein Licht auf die eigentümliche geistige Verfassung des Kindes. Im allgemeinen erwartet man von einem 6 jährigen Jungen doch wesentlich andere Lebensäußerungen als die geschilderten. In der Literatur findet man leichten Schwachsinn, geistige Minderwertigkeit, Blödsinn und gröbere Intelligenzdefekte als Begleiterscheinungen bei Turmschädel verzeichnet, die nach Schloffer nicht so selten sein sollen. Aber auch das Gegenteil, besonders gute Begabung wird genannt. Uhthoff fand die Intelligenz meist relativ gut entwickelt, meint aber, daß ein Zurückstehen gegenüber gleichaltrigen Personen recht oft nachweisbar sein würde. So auch im vorliegenden Falle, wenngleich die Beurteilung schwer ist, da das Kind nie sprach. Sicher handelt es sich um ein geistig zurückgebliebenes Kind, aber die Ursache dieses Zurückbleibens kann in unserem Falle ebenso in häuslichen Verhältnissen begründet sein. Wenn man hört, daß der Knabe keine Gelegenheit hatte, mit anderen Kindern zu spielen, wenn man sein

schlechtes Sehvermögen, das unbemerkt vielleicht schon länger bestand, berücksichtigt, und dazu die wenig intelligente Mutter, die als einzige Erzieherin bisher in Betracht kam, sich vorstellt, so ist ein solcher Geisteszustand auch ohne Turmschädel wohl zu erklären. Will man ihn aber als durch Schädelanomalie bedingt ansehen, so kann man dieses auch nur mutmaßen, aber nicht beweisen.

Die Körpergröße und das Gewicht unseres Jungen stehen in keinem Verhältnis zu seinem Alter. Das körperliche Zurückgebliebensein ist umso auffälliger, als abgesehen von der Schädelkonfiguration keine Mißbildung vorliegt. Die Glieder sind proportioniert, das Kind ist leidlich gut genährt und sieht gut aus; ein dreijähriger Knabe dürfte einen solchen Eindruck machen. Woher diese Erscheinung? Die Literatur kennt nur wenige ähnliche Fälle, so Hirschberg (Fall 3), der kleiner geblieben war als die übrigen Kinder und Dorfmann, der ein schwächliches Kind beobachtete, jedoch auch mit proportionalem Körperbau. Sollten diese Fälle auch den übrigen Mißbildungen zuzurechnen sein, die bei Turmschädel nach Rieping häufiger vorkommen? Vielleicht ist eine endokrine Drüse, die mit dem Körperwachstum in Beziehung steht, irgendwie durch den kraniellen Prozeß in schädigender Weise beeinflußt worden. Es wäre diese Annahme wenigstens ein Versuch, diese Symptome auch einheitlich zu erklären.

Die Schädelkonfiguration wird, von kleinen Variationen abgesehen, meist so beschrieben, wie es unser Fall zeigt. In späteren Entwicklungsperioden ergeben sich nach den bisherigen Veröffentlichungen oft ganz verschiedene Resultate. Zur Erklärung dieser Erscheinung

führt Rieping an: 1) Durch das kompensatorische Wachstum in den späteren Entwicklungsperioden ist noch eine Verschiebung in der Schädelform möglich. 2) Der Grad der primären Nahtverknöcherungsanlage kann verschieden sein.

Wieweit die Synostosen gehen, ob noch Stellen nicht synostotisch sind und welche Partien zuerst verknöcherten, läßt sich nicht sagen, da man dieses beim Lebenden nicht genau feststellen kann. Ein Vergleich mit den Befunden der Autoren in dieser Hinsicht ist nicht angebracht, weil solche Mitteilungen einerseits vielfach garnicht oder nur ungenau gemacht sind und andererseits mannigfachste Formen der Schädelverbildung, die doch alle die gleiche Ursache haben, und deshalb zum gleichen Krankheitsbild rechnen, wie oben bemerkt, möglich sind. Depressionsventile im Sinne Strebels konnten nicht nachgewiesen werden. Auch das Röntgenbild läßt solche nicht erkennen, während es im übrigen die von den Autoren genannten Merkmale aufweist.

An dieser Stelle sei auch eine differentialdiagnostische Bemerkung eingeschaltet. Schüller, der an 67 Fällen eingehende Studien über das Röntgenogramm des Turmschädels gemacht hat, und dessen Untersuchungen grundlegende Bedeutung haben, hat gelehrt, das Röntgenbild auch zur Unterscheidung gegenüber anderen kraniellen Prozessen heranzuziehen. Es sind zu erwägen zunächst die Mikrocephalie, bei der die Nähte aber meist erhalten sind und die Schädelinnenfläche eher verdickt als usuriert ist. Ferner kommt Hydrocephalus und Hirntumor in Frage; hier müßten gegenüber Turmschädel die Nähte direkt erweitert sein. Und endlich

zeigt das Röntgenbild noch eventuelle Hyperostosen des Kranium an, die äußerlich sehr wohl einmal einen Turmschädel (Pseudoturmschädel) vortäuschen können. Bertolotti (cit. nach Schüller) hat auf die Möglichkeit hingewiesen, in Fällen von Sehstörungen unbekannter Ätiologie mit Hilfe der Röntgenbilder Formveränderungen an der Schädelbasis nachzuweisen, die auf Nahtsynostosen der basalen Schädelteile zurückzuführen sind. Auch für die Therapie ist die Röntgenuntersuchung von Bedeutung. „Die in neuester Zeit bei Turmschädel mit Erfolg geübte Palliativ-Trepanation soll im Einzelfalle nur dann ausgeführt werden, wenn das Röntgenbild hinreichende Anhaltspunkte für die Existenz eines Mißverhältnisses zwischen Hirn und Schädel ergibt" (Schüller). „Insbesondere kommt es darauf an, festzustellen, ob die Schläfengegend, der typische Ort der Palliativtrepanation, oder die Schädelbasis durch starke Vorwölbung und Verdünnung für den Eingriff mehr geeignet erscheint" (Derselbe.) Ob die Kraniostenose mit Hydrocephalus internus kombiniert ist, vermag das Röntgenogramm nicht zu entscheiden. Weder die klinische Untersuchung noch das Röntgenbild können einen Anhaltspunkt für die Ätiologie der Synostosen geben. Suchen wir einen solchen in der reichlich darüber vorhandenen Literatur, so finden wir, wie schon eingangs der Arbeit erwähnt, nur sich zum Teil widersprechende Meinungen. Diese sind in den Werken so oft wiederholt und kritisch beurteilt, daß eine abermalige Aufzählung überflüssig ist, zumal unser vorliegender Fall nichts Neues dazu bringen kann. Nur die jüngst von Rieping geäußerte Ansicht sei hier hervorgehoben, weil sie die weitere Forschung auf ein ganz anderes Gebiet führt.

Er hatte Gelegenheit, den Turmschädel eines neugeborenen Kindes pathologisch-anatomisch zu untersuchen und stellt als Ergebnis seiner Arbeit folgende These auf: Die Mißbildung ist bedingt durch Keimesvariation, die durch eine Verschiebung der primären Ossifikationszentren des Stirn- und Scheitelbeines (der Tubera) zur Kranznaht sich kundgibt und eine vorzeitige Synostose derselben zur Folge hat. Rieping ist nun zwar nicht der erste, der an dem Schädel eines neugeborenen Kindes mit Turricephalie Untersuchungen anstellen konnte. Von Ribbert liegt der Bericht über die Schädeluntersuchung eines Falles von Bertram vor, den man wohl hierher rechnen kann. Der Befund, der im Gegensatz zu Rieping am nicht macerierten Schädel gemacht wurde, kann daher weder für noch gegen letzteren Autor ins Feld geführt werden.

Der Exophthalmus ist ein wichtiges Kennzeichen der Turmschädelbildung. Er ist bedingt — darüber sind sich wohl alle neueren Autoren einig — durch die Verkürzung der Augenhöhlen, eine Folge der Frontalstellung der großen Keilbeinflügel. Diese Verkürzung ist an den Röntgenbildern unseres Falles auch sehr deutlich zu sehen. Natürlich sind auch Fälle möglich und beschrieben worden, in denen diese Knochenanomalie weniger hochgradig ausgebildet war und infolgedessen ein Exophthalmus nicht oder nur weniger in Erscheinung trat, ebenso wie auch nur das eine Auge mehr oder weniger hervorgetreten sein kann, während das andere normale Lage einnimmt. Während bei unserem Knaben die Augen nur bis zum Äquator vor die Höhlen getreten sind, werden in der Literatur auch Fälle genannt, wo diese Anomalie viel

hochgradiger war. So hat v. Hippel ein Kind gesehen, bei dem man den Bulbus wie beim Kaninchen mit Leichtigkeit luxieren konnte, ohne dem Kleinen Beschwerden zu machen. Ähnliches beschreibt auch Uhthoff. In dem schon erwähnten Fall von Bertram sprang das eine Auge beim Weinen spontan heraus und wurde durch die Lider stranguliert. Die entzündlichen Erscheinungen sind bei unserem Jungen wohl dadurch bedingt, daß die Augen nicht geschlossen werden können. Man findet zwar diesen Befund nur selten bei Turmschädel erwähnt, aber er ist ja auch im Verhältnis zum Grundleiden belanglos, so lange nicht schwere Schädigungen am Auge dadurch hervorgerufen werden. Strabismus divergens, selten konvergens, ist ein häufig gefundenes Symptom, ebenso wie Nystagmus, der bei unserem Patienten nicht nachzuweisen war. Auch Lähmungen einzelner Augenmuskeln werden angegeben, ebenso wie Anomalien der Pupillenweite.

Was am meisten interessiert und worüber auch am meisten geschrieben worden ist, sind die Sehstörungen, der Papillenbefund und deren Zustandekommen. Sehstörungen der verschiedensten Grade wurden beobachtet, teils angeboren, teils schnell sich entwickelnd. Über besonders plötzlichen Beginn dieser Symptome, wobei aber immerhin die Möglichkeit einer spontanen Besserung besteht, berichtet von Graefe und neuerdings Bullinger. Nicht immer lagen Störungen des einfachen Lichtempfindens vor; auch Farbenblindheit, konzentrische Gesichtsfeldeinengung und Hemeralopie sind gefunden und deren Zusammenhang mit Turmschädel nachgewiesen. Das Zustandekommen aller dieser Erscheinungen wurde

in der mannigfachsten Weise gedeutet. In den neueren Arbeiten findet man diese Theorien wiederholt aufgezählt, sodaß hier eine abermalige Besprechung überflüssig erscheint. Letzten Endes handelt es sich darum, einen Grund für die meist beobachtete Stauungspapille und deren Folgen zu finden, die wohl am wahrscheinlichsten die Sehstörungen einleitet (Schloffer-Rieping), wobei nicht verkannt sei, daß manche Autoren anderer Meinung sind. In unserem Fall hat nach dem fachärztlichen Befunde auch eine Stauungspapille vorgelegen.

Die oft beschriebenen adenoiden Vegetationen bei Turmschädel finden sich auch in unserem Falle. Potpeschnig behauptet, daß alle pyrgocephalen Kinder daran litten. Die abnormen Verhältnisse im Rachen begünstigen die Bildung und das Sichtbarwerden der Wucherungen (Rieping). Verengerung des Nasenrachenraumes, Septumdeviationen, Verschmälerung und Hochbildung des Gaumenbeines, die aus Gründen der Anpassung eine Folge der Formveränderung des Keilbeins darstellen (Rieping), fanden sich in unserem Falle zum Teil. Die Drüsen am Halse unseres kleinen Patienten hängen wahrscheinlich mit den adenoiden Wucherungen ursächlich zusammen. Der an den Ohrläppchen des Knaben erhobene Befund ist zwar nebensächlicher Art, aber er paßt, wie andere beschriebene Mißbildungen, zu der Riepingschen Charakteristik des Turmschädels.

Über weitere Anomalien seitens der Hirnnerven, die durch die Schädelverbildung bedingt sein sollen, weiß die Literatur nur wenig zu sagen. Meltzer hat häufig Störungen der Geruchsnerven beobachten können, ebenso Enslin in einem Falle. Küttner hält eine Anomalie

der Zungeninnervation einmal für wahrscheinlich vorhanden und Schloffer erwähnt noch Geschmacksstörung. Auch das Gehörorgan war in einem Falle geschädigt. Seitens anderer Organe wurden Komplikationen, die ursächlichen Zusammenhang hatten, bisher anscheinend nicht beobachtet resp. nicht beschrieben. Umso auffälliger mußte in unserem Falle der Herzbefund sein, den ich an den verschiedensten Tagen immer gleichmäßig fand. Die Herztöne waren rein, und die Herzgröße wies keine Veränderungen auf. Nur bestand eine auffallende Unregelmäßigkeit in der Schlagfolge. Es folgten in regellosem Wechsel 2—7 normale Herzaktionen, dann trat eine Extrasystole mit kompensatorischer Pause auf. Dabei war der Pulsschlag kräftig, nicht eigentlich gespannt. Auf die Minute kamen aber im Durchschnitt nur 70 Schläge, eine Zahl, die für ein 6jähriges Kind, noch dazu in der Körperverfassung eines 3jährigen, wohl zu gering ist, um sie noch als normal bezeichnen zu können. Es liegt doch recht nahe, diese Anomalien ursächlich mit der Schädelverbildung in Zusammenhang zu bringen und von gesteigertem Hirndruck herzuleiten. Auch nach der Operation bestanden sie unverändert fort, worüber noch ein Wort zu sagen ist.

Wenn endlich eine Bemerkung über die weiteren Befunde an unserem Jungen gemacht werden darf, so sind sie mehr nebensächlicher Natur. Pathologische Reflexe und Reflexsteigerungen, die einen Zusammenhang mit dem Leiden hätten, und die auch von anderen Autoren hin und wieder gefunden wurden, lagen nicht vor. Die selten erwähnten Harnanomalien, wie Acetonurie und Zucker, fanden ebenfalls kein Analogon.

Somit wäre nur noch die eingeschlagene Therapie zu besprechen. Um einen Überblick in großen Zügen über hisherige therapeutische Maßnahmen bei Turmschädel zu bekommen, braucht man nur die größeren Veröffentlichungen der Literatur der letzten Jahre zu verfolgen, in welchen alle kleineren Beiträge zitiert sind. In der Vorschützschen Arbeit findet man an älteren Behandlungsmethoden aufgezählt: ableitende Behandlung, resorbierende Mittel, Lumbalpunktion, Ventrikelpunktion, Einspritzung von Thiosinamin, entlastende Trepanation und mehrere Versuche, der manchmal vermehrt gefundenen Ventrikelflüssigkeit subcutan oder in das Venensystem hinein einen dauernden Abfluß zu verschaffen. Zusammengefaßt gehen die meisten dieser Methoden darauf hinaus, den zu starken intrakraniellen Druck, der im wesentlichen als Ursache der zu beseitigenden oder zu verhütenden Augensymptome aufgefaßt wird, zu vermindern. Auch Vorschütz selbst sieht in zu großer Drucksteigerung im Schädel, worüber das Röntgenbild Aufschluß gebe, die Indikation zum chirurgischen Eingriff; jedoch unterscheidet er zwischen aussichtslosen Fällen mit bereits eingetretenem Schwund des Augenlichts, bei denen nur größere sonstige Beschwerden eine Operation rechtfertigen könnten, und solchen Fällen, bei denen noch eine Besserung möglich sei. Nach sorgfältiger Abwägung der Vor- und Nachteile einzelner Methoden empfiehlt er die Trepanation mit anschließender Ventrikelpunktion oder den v. Bramannschen Balkenstich, durch den eine nachweislich länger dauernde Kommunikation zwischen Hirnventrikel und Subduralraum erzielt wird. Eine weitere größere Arbeit neueren Datums stammt von Schloffer.

Nach seinen Untersuchungen läßt sich über den Wert der operativen Druckentlastung des Hirns noch kein abschließendes Urteil fällen. Wenn auch in einzelnen Fällen ein günstiger Einfluß nicht von der Hand zu weisen sei, so habe die Dekompression bei Turmschädel doch nicht dieselbe kausale Bedeutung und denselben Effekt wie bei anderen raumbeengenden Prozessen. Unter Würdigung einzelner Befunde von pathologischer Seite über Kompression des ganzen intrakraniellen Opticusabschnittes, Einengung der Nervenbahn im cerebralen Ende des Canalis opticus und Berücksichtigung der Behrschen Theorie, wonach ein abnormer Verlauf der Arteria carotis interna den Nerven schädigt, will er neben der Entlastungstrepanation, besonders wenn diese mißlungen ist, noch eine Befreiung des Opticus von den angeführten Druckmöglichkeiten ausgeführt wissen. Er beschreibt diese unter dem Namen Kanaloperation bekannt gewordene Methode genauer, kann aber bezüglich des Erfolges nur sagen, daß sie ohne Schädigung des Nervus opticus ausführbar ist. Balkenstich, Ventrikel- und Lumbalpunktion versprechen nach ihm nur in besonderen Fällen Erfolg, wenn ein Hydrocephalus internus vorliegt. Letzteres bemerkt auch Küttner, der zur Entlastungstrepanation rät, die den Vorzug der Einfachheit und relativen Ungefährlichkeit habe. Ob die Schloffersche Kanaloperation sich durchsetzen werde, müsse die Zukunft lehren. Strebel macht bezüglich der Indikation zur Operation die Vorschützsche Zweiteilung der Fälle und empfiehlt als Methode der Wahl die multiple Dekompressionstrepanation. Die druckbelastetste, geeignetste Stelle zeige in jedem Falle das Röntgenbild. Endlich sei

noch Riepings Meinung gehört, weil sie die jüngste Äußerung zu diesem Thema darstellt. Für die Indikationsstellung zu schwerwiegenden Eingriffen muß Art und Stand der Sehnervenaffektion und das Vorliegen einer Drucksteigerung (Hydrocephalus internus) maßgebend sein. Ist bei Turmschädel eine Stauungspapille ohne äußere Veranlassung oder bei noch leidlicher Sehschärfe eine progessive Atrophie festgestellt, so ist eine Entlastung zu erwägen, wobei für eine Dauerheilung die Ventrikeldrainage mit Ableitung unter die Haut die meiste Aussicht zu bieten scheint. Vor der Lumbalpunktion ist zu warnen. Bei weit fortgeschrittener Sehschädigung oder in Fällen hochgradiger Turmschädelanlage bei Kindern in jugendlichem Alter ist von jedem operativen Eingriff abzuraten.

Man hat also bezüglich der operativen Methode noch die Auswahl, was man machen will, da mit den meisten Methoden Erfolge sowohl wie Mißerfolge bisher erzielt wurden. Nachdem in unserem Falle die Notwendigkeit, operativ vorzugehen, feststand, entschloß man sich zur palliativen Trepanation, wobei man sich der eventuellen Folgen wohl bewußt war. Es trat auch ein Hirnprolaps auf. Da letzterer nach Kocher aber nie die direkte Folge einer Trepanation, auch wenn sie noch so ausgedehnt war und die Dura eingeschnitten wurde (wie in unserem Fall), ist, so war er nur als durch abnormen Hirndruck bedingt aufzufassen. Eine anschließende Ventrikelpunktion hätte vielleicht Klarheit bringen können, ob das Mißverhältnis zwischen Hirnmasse und Schädelkapsel allein die Drucksymptome bedingte, oder ob neben dem beschriebenen Hydrocephalus externus, der übrigens

nur sehr selten bisher bei Turmschädel beobachtet wurde, auch noch ein solcher der Ventrikel bestand. Diese Operation wurde der ersten nicht sofort angeschlossen, um den eventuellen Erfolg der Entlastungstrepanation abzuwarten. Sie ist bei ausbleibender Besserung in Aussicht genommen. Da eine neue Augenuntersuchung bisher nicht vorliegt, weil das Kind bei einem zweiten Besuch der Klinik nicht zu spiegeln war, kann man nichts Bestimmtes aussagen, ob die Operation bessernd auf das Leiden eingewirkt hat. Vielleicht liegt in dem Fortbestehen der Pulsanomalien ein Hinweis, daß die Trepanation allein in diesem Falle keinen Nutzen gebracht hat. Der Prolaps bestand drei Monate nach der Operation noch fort; wenn er auch nach Beresowskys Untersuchungen nur ganz ausnahmsweise, wenn überhaupt je, einen schädlichen Einfluß ausüben sollte, so dient der Buckel an der Stirn nicht gerade zur Verschönerung des ohnehin schon mißgestalteten Jungen. Aber die Berechtigung, ihn mit in Kauf zu nehmen, bestand ohne Zweifel.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir ein Bedürfnis, allen meinen Lehrern meinen herzlichsten Dank auszusprechen, insbesondere Herrn Geheimrat Stich für die gütige Überlassung dieser Arbeit und für die Abfassung des Referats.

Benutzte Literatur.

Anton: Zur Behandlung der Neuritis optica beim Turmschädel.' Münch. med. Wochenschr. 1909.

Anton u. v. Bramann: Balkenstich bei Tumoren, Hydrocephalien, Epilepsie. Münch. med. Wochenschr. 1908.

Dieselben: Weitere Mitteilungen über Gehirndruckentlastung mittels Balkenstichs. Münch. med. Wochenschr. 1911.

Anton: Indikationen und Erfolge der operativen Behandlung des Gehirndrucks. Deutsche med. Wochenschr. 1912.

Behr: Zur Entstehung der Opticusveränderungen beim Turmschädel. 36. Vers. der ophthalmologischen Gesellsch. Heidelberg 1911.

Bertram: Angeborener doppelseitiger Exophthalmus. Düsseld. 1908.

v. Bramann: Weitere Erfahrungen über den Balkenstich bei Hirnerkrankungen. Deutsche Gesellsch. f. Chirurgie 40. Kongreß 1911.

Bullinger: Sehnervenatrophie und Turmschädel. Inaug.-Diss. Münch. 1907.

Dorfmann: Über Pathogenese und Therapie des Turmschädels. Arch. f. Ophthalmologie Bd. 68, 1908.

Enslin: Die Augenveränderungen bei Turmschädel, besonders die Sehnervenerkrankung. Ebenda Bd. 58, 1904.

v. Graefe, A.: Über Neuroretinitis und gewisse Fälle fulminierender Erblindung. Ebenba Bd. 12, 1866.

Grieben: Sehnervenveränderungen bei Turmschädel. Inaug. Diss. 1908.

Groenow: Sehnervenleiden bei angeborener Mißbildung des Schädels in Graefe-Saemisch. Handb. d. ges. Augenheilkunde 2. Aufl. Bd. 11 Abt. 1.

v. Hippel: Die palliative Trepanation bei Stauungspapille. 1910.

Herzog: Beitrag zur Pathologie des Turmschädels. Bruns Beiträge zur klin. Chirurgie Bd. 90, Heft 2.

Heller: Zentralblatt f. allgem. Pathologie Bd. 19, 1908.

Hirschberg: Sehnervenleiden bei Schädelmißbildung. Zentralbl. f. prakt. Augenheilkunde 1883.

Derselbe: Ein neuer Fall von Sehnervenleiden bei Schädelmißbildung. Ebenda 1885.

Hirschberg u. Grunmach: Doppelseitiges Sehnervenleiden bei Turmschädel. Berl. klin. Wochenschr. 1909.

Jänicke: Die Augenveränderungen bei Turmschädel. Inaug.-Diss. Rostock 1911.

Kraus, Karl Fr.: Zur Kasuistik der Sehnervenleiden bei Schädelmißbildungen. Inaug.-Diss. Gießen 1902.

Krause, W.: Über Veränderungen am Sehorgan bei Schädelverbildungen und ihre Ursachen mit besonderer Berücksichtigung des sog. Turmschädels und der Rachitis. Zeitschr. f. Augenheilkunde 1907, Bd. 17.

Küttner: Der angeborene Turmschädel. Münch. med. Wochenschr. 1913.

Lohsen: Allg. ärztl. Verein zu Köln. Sitzung v. 3. April 1911.

Leber: Krankheiten der Netzhaut nnd der Sehnerven in der ersten Ausgabe des Handbuchs von Graefe-Saemisch 1877, Bd. 5.

Manz: Schädeldeformität mit Sehnervenatrophie. 19. Vers. der ophthalmologischen Gesellsch. in Heidelberg 1887.

Marchand: Über Formveränderung des Schädels und des Gehirns infolge frühzeitiger Nahtverknöcherung. Arch. f. Entwicklungsmechanik der Organismen, 26. Bd. 1908.

Meltzer: Zur Pathogenese der Opticusatrophie und des sog. Turmschädels. 13. Vers. mitteldeutscher Psychiater und Neurologen Leipzig 1907.

Michel: Beitrag zur Kenntnis der Entstehung der sog. Stauungspapille. Arch. d. Heilkunde Bd. 14, 1873.

Rieping: Zur Pathogenese des Turmschädels. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie Bd. 148 Heft 1.

v. Ruediger-Rydygier: Erfahrungen über die Dekompressivtrepanation und den Balkenstich nach Anton und v. Bramann beim Gehirndruck. Deutsche Zeitschr. f. Chirurg. Bd. 117.

Schüller: Sellare Palliativtrepanation und Punktion des dritten Ventrikels. Wiener med. Wochenschr. 1911.

Derselbe: Röntgendiagnostik der Erkrankungen des Kopfes 4. Suppl. zu H. Nothnagel: Spezielle Pathol. und Therap. 1. Teil 1912.

Schumacher: Entlastungstrepanation oder Balkenstich bei Turmschädel mit Hirndruckerscheinungen. Münch. med. Wochenschr. 1912.

Schloffer: Über Grundlagen und Methoden der operativen Behandlung der Sehstörungen bei Turmschädel. Bruns Beiträge zur klin. Chirurgie Bd. 86 Heft 2.

Schmidt-Rimpler: Die Erkrankungen des Auges im Zusammenhang mit anderen Krankheiten. 1905.

Uhthoff: Über hochgradigen Exophthalmus bei Schädeldeformität. Klin. Monatshefte f. Augenheilkunde 1905.

Derselbe: Zur Pathogenese der Sehstörungen bei Schädeldeformität. 36. Vers. d. ophthalmol. Gesellsch. Heidelberg 1910.

Velhagen: Turmschädel und Sehnervenatrophie. Münch. med. Wochenschr. 1904.

Vorschütz: Zur Frage des operativen Eingriffs bei Turricephalie. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie Bd. 99.

Vortisch: Sehnervenerkrankung bei Turmschädel. Inaug.-Diss. Tübingen 1901.

Weiß u. Brugger: Zur Kasuistik des Sehnervenleidens bei Turmschädel. Arch. f. Augenheilkunde B. 28. 1894.

Lebenslauf.

Geboren am 10. August 1889 zu Ahrweiler (Rheinland), besuchte ich zuerst Volks- und Rektoratschsule zu Herten i. W., sodann das Gymnasium zu Recklinghausen, wo ich Ostern 1908 die Reifeprüfung bestand. Ich studierte an den Universitäten Freiburg, Münster, Marburg und Göttingen. Von September 1914 bis November 1918 nahm ich am Feldzuge teil. Ärztliche Vorprüfung fand am 19. Juli 1913 in Göttingen statt. Das med. Staatsexamen bestand ich am 18. Juli 1919 mit dem Prädikat gut. Am 18. Oktober 1919 erhielt ich die Approbation als Arzt.